

Arterite de Takayasu tipo II

Josefa Falcão *, A. Diniz da Gama **, A. Vital Morgado ***

Resumo

Descreve-se o caso de uma arterite de Takayasu tipo II numa mulher jovem, com hipertensão arterial grave, resistente à terapêutica médica. No exame histológico encontraram-se lesões compatíveis com o diagnóstico clínico. Foi feita revascularização com enxerto complexo.

Apesar de não ter sido possível recuperar a insuficiência renal que se estabelecera como consequência das lesões renais da hipertensão arterial, a eliminação dos factores de manutenção da elevação da pressão arterial diminuiu o risco de complicações graves nesta doente.

Palavras chave: arterite, complicações, hipertensão arterial.

Abstract

We report a case of Takayasu's arteritis in a young portuguese woman with severe hypertension that failed to respond to medical treatment, and renal failure. A left nephrectomy was done and a prosthesis was placed between the thoracic aorta and the aortic bifurcation and an aorto-renal graft was inserted. The renal function remains impaired, the patient is in chronic hemodialysis, but was normotensive with no further therapy.

Key words: arteritis, Takayasu's arteritis, arterial hypertension.

Introdução

A arterite de Takayasu é uma doença inflamatória arterial, de causa desconhecida, que afecta a aorta e os seus ramos principais e também a artéria pulmonar. As lesões granulomatosas e as infiltrações celulares da parede vascular condicionam estenoses e obstruções das artérias envolvidas.

Foi identificada em 1908 e tem tido várias designações, tais como síndrome do arco aórtico, doença sem pulso,

coartação inversa, entre outras. Ueno e colaboradores¹ definiram três variedades da doença: o tipo I, que envolve o arco aórtico e os seus ramos; o tipo II, que envolve a aorta toraco-abdominal e os seus ramos e o tipo III, que é uma combinação das duas anteriores. Lupi-Herrera propôs um tipo IV, com envolvimento da artéria pulmonar e em 107 doentes² encontrou 8%, 11%, 65%, e 45%, respectivamente, para os 4 tipos referidos. Pensa-se que as arterites de Takayasu tipo IV sejam responsáveis por muitos casos da chamada hipertensão pulmonar primária³.

Arend e colaboradores publicaram em 1990 os critérios para a classificação da arterite de Takayasu, aceites pelo Colégio Americano de Reumatologia⁴.

A arterite de Takayasu ocorre em todo o mundo, apesar de a maioria dos casos ter sido descrita na Ásia e na África. Tem uma predominância franca no sexo feminino e a maioria dos diagnósticos é feita na adolescência, apesar de estarem descritos vários casos na infância e na idade adulta^{1,5,6}, tal como o da nossa doente.

Caso clínico

Mulher de 36 anos de idade, com hipertensão arterial desde os 19 anos. Nessa altura, foi-lhe proposta intervenção cirúrgica, por suspeita de hipertensão renovascular, que recusou.

Em 1988, consultou, após longa ausência, a médica de família, que iniciou terapêutica anti-hipertensora e reiniciou avaliação etiológica. Nessa data, havia agravamento do cansaço e das cefaleias, aparecimento de acufenos e de alterações visuais, e emagrecimento.

A pressão arterial era de 182/120 mmHg, sob terapêutica com um diurético, um betabloqueador, um inibidor da enzima de conversão e um bloqueador dos canais de cálcio. Apresentava sinais de repercussão grave da doença: retinopatia grau III, hipertrofia ventricular esquerda e creatinina de 2,0 mg/dl.

A radiografia do tórax apresentava uma sombra cardíaca de dimensões aumentadas e proclividade da aorta ascendente. No electrocardiograma, havia hipertrofia ventricular esquerda com sobrecarga, e o ecocardiograma mostrava hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo e dilatação da aurícula esquerda e da raiz da aorta.

Na ecografia abdominal, o rim direito tinha 10 cm de maior diâmetro, perda total da diferenciação cortico-medular e aumento marcado da ecogenicidade; o rim esquerdo media 7 cm., com diferenciação cortico-medular mantida e índice cortical 1:1.

A arteriografia mostrou múltiplas estenoses da aorta torácica e abdominal, dilatações pós-estenóticas, aneurismas saculares e superfície irregular da íntima, e estenose da artéria renal esquerda (Fig. 1).

Foi decidida intervenção cirúrgica, que consistiu em nefrectomia esquerda, bypass aorto-torácico-biliaco,

* Assistente de Clínica Geral. Centro de Saúde de São Mamede / Santa Isabel, Lisboa

** Director do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria, Lisboa

*** Chefe de Serviço de Medicina Interna do Hospital de São José, Lisboa

primitivo com prótese bifurcada de 18 cm, e bypass aorto-renal direito com prótese de 8 cm (Fig. 2).

O exame histológico mostrou: "1 - Rim esquerdo com lesões acentuadas de pielonefrite crónica, inespecífica, com glomerulosclerose. Artérias do hilo renal com estrutura conservada, sem sinais de arterite. 2 - Parede da artéria ilíaca externa direita com alterações nas três camadas: **íntima** com espessamento fibromuscular laxo, embebição mucinóide e ligeiro infiltrado inflamatório por mononucleados; **lâmina elástica interna** rectificada e desdobrada em alguns segmentos; **média** com perda de fibras musculares, infiltrado inflamatório focal por mononucleados e com uma célula gigante multinucleada, neovascularização, fibrose e embebição mucinóide; **adventícia** com infiltrado inflamatório focal, predominantemente por mononucleados. As alterações observadas são compatíveis com o diagnóstico clínico de arterite de Takayasu.

A deterioração da função renal, irreversível à data da intervenção cirúrgica, determinou o estabelecimento de um programa dialítico crónico, que a doente mantém há 4 anos, sem necessidade de outra terapêutica.

Comentários

A situação clínica da doente evoluiu, sem terapêutica adequada, até provocar danos irreversíveis, nomeadamente lesões provocadas pela hipertensão arterial.

Nos jovens, a arterite de Takayasu pode ter uma fase inflamatória aguda, inespecífica e que pode, por isso, passar despercebida, manifestando-se a doença, tempos de-

pois, pelos sinais cardiovasculares e neurológicos decorrentes das obstruções vasculares.

Os doentes com os tipos I e III são mais típicos, pelo envolvimento do arco aórtico com a consequente ausência de pulso radial (coartação inversa) e síncope, enquanto que as arterites do tipo II se acompanham, mais frequentemente, de hipertensão arterial, por coartação da aorta abdominal⁷ e envolvimento das artérias renais.

A diminuição da capacitância da aorta e a redução da reactividade dos baro-receptores podem, também, estar envolvidas na fisiopatologia da hipertensão arterial^{8,9} que está presente em 72 % dos doentes com esta forma de arterite².

A etiologia da arterite de Takayasu e a eventual relação com doenças do colagénio, outras vasculites, sífilis, tuberculose ou doenças imunológicas não está esclarecida. A alta incidência de tuberculose (48 % nos doentes de Lupi-Herrera²) sugere um papel das micobactérias na etiologia da doença.

O diagnóstico não foi difícil, pela exuberância da clínica e pelas imagens arteriográficas, que integram o quadro clínico da nossa doente nos critérios de diagnóstico propostos por Ishikawa¹⁰. A terapêutica, no entanto, põe-nos problemas graves, dado o carácter avançado da doença, as lesões renais, a estenose da artéria renal esquerda e a gravidade e resistência à terapêutica médica¹¹ da hipertensão arterial.

A decisão da revascularização efectuada fundamentou-se no facto de em 75 % dos doentes se conseguir um

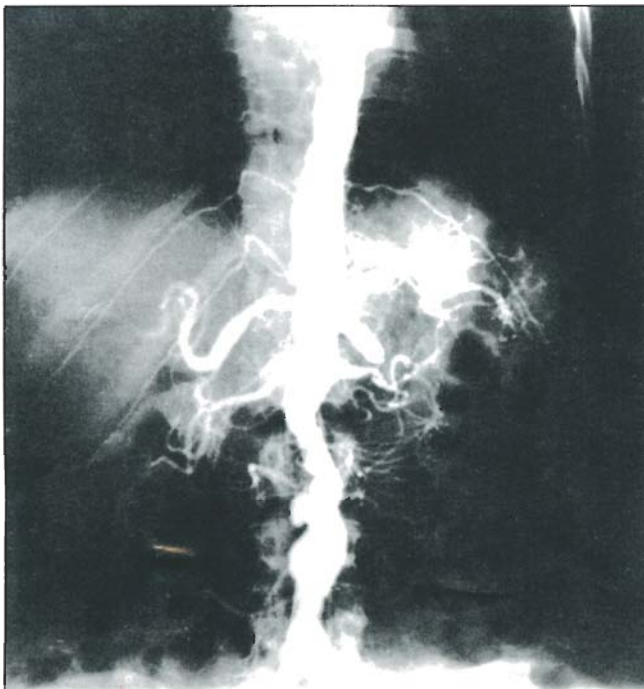


Fig. 1 - Aortografia abdominal antero-posterior que mostra múltiplas estenoses da aorta abdominal, dilatações pós-estenóticas, aneurismas saculares e estenose da artéria renal esquerda.

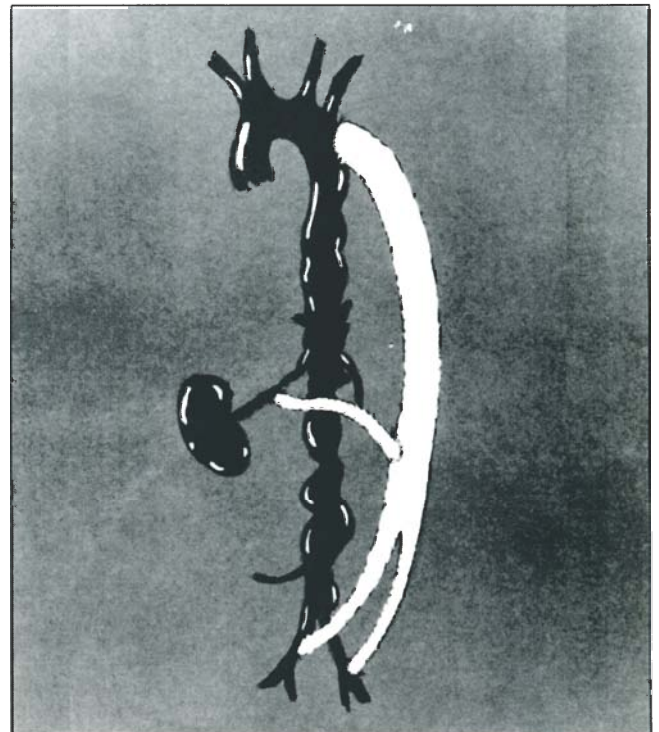


Fig. 2 - Representação esquemática da revascularização efectuada (desenho de A. Diniz da Gama)

controlo da pressão arterial^{12, 13, 14}. A manutenção da situação anterior seria de grave risco para a doente, pelo risco de complicações cardíacas ou cerebrais da hipertensão arterial¹⁵. A nefrectomia esquerda permitiu eliminar um factor importante na elevação da pressão arterial e com a resvascularização do rim direito tentou-se recupe-

rar alguma função residual que, no entanto, não se verificou.

O diagnóstico tardio desta situação, rara entre nós, teve resultados graves nesta mulher, cuja função renal não foi possível recuperar com a terapêutica cirúrgica de revascularização.

Bibliografia

1. Ueno A, Awane, Wakahayachi A. Sucessfully operated oblitative brachiocephalic arteritis (Takayasu) associated with the elongated coarctation. *Jpn Heart J* 1967; 8: 538-543
2. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres, G; Marcushamer, J et al. Takayasu's arteritis. Cinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977; 93:94-103
3. Lupi-Herrera E, Sanchez TG, Horwitz S., Gutierrez FE. Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis. *Chest* 1975; 67:69-71
4. Arend W, Michel BA, Bloch DA et al - The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu's arteritis. *Arthritis and Rheumatism* 1992; 33:1129-34
5. Gronemeyer PS, de Mello DE. Takayasu's disease with aneurysm of right common iliac artery and iliocaval fistula in a young infant: case report and review of the literature. *Pediatrics* 1982; 69: 626-631
6. Morooka S, Saito Y, Nonaka Y et al. Clinical features of aortitis syndrome in japanese women older than 40 years. *Am J Cardiol* 1984; 53: 859-861
7. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thrombo-aortopathy (Takayasu's disease). *Circulation* 1978; 57: 27-35
8. Swinton NW, Cook GA. Systolic hypertension and cardiac mortality of Takayasu's aortoarteritis. *Angiology* 1976; 27: 568-578
9. Takishita A, Tanaka S, Orita G et al: Baroflex sensitivity in patients with Takayasu's aortitis. *Circulation* 1977; 55: 803-806
10. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *JACC* 1988; 12: 964-972
11. Grossman E, Morag B, Nussinovich N et al. Clinical use of captopril in Takayasu's disease. *Arch Int Med* 1984; 144: 95-99
12. Shelhamer JH, Volkman, DJ, Parillo JE et al. Takayasu's arteritis and its therapy. *Ann Int Med* 1985; 103: 121-127
13. Hall S, Barr W, Lie TJ et al. Takayasu's arteritis. *Medicine* 1985; 64: 89-93
14. Pajari R, Hekeli P, Harjola PT. Treatment of Takayasu's arteritis. An analysis of 29 operated patients. *Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 34: 176-182
15. Subramanian R, Joy J, Balakrishnan KG. Natural history of aortoarteritis (Takayasu's disease). *Circulation* 1989; 80: 429-437